In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful

La faculté .NET
seek knowledge

Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects medical documents written by Algerian assistant professors, professors or any other health practicals and teachers from the same field.
Some articles are subject to the author's copyrights.
Our team does not own copyrights for the most content we publish.
"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to be in contact with all authors.
If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com to settle the situation.
All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.
Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.

www.la-faculte.net

You Tube

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES CYANOGENES

A- GENERALITES

1. Définition
La cyanose est une coloration bleutée des téguments et des muqueuses qui apparaît lorsque le sang capillaire contient au moins 5g d'hémoglobine réduite pour 100 ml.

2. Clinique
Cliniquement, une cyanose discrète peut être de diagnostic difficile. Elle est plus visible au niveau des extrémités et des muqueuses (ongles des mains et des pieds, lèvres, oreilles, langue). Elle peut être intermittente, n'apparaissant qu'à l'effort (cris, biberons chez le tout petit). D'autre part, l'existence et l'intensité de la cyanose sont, à hypoxie égale, fonction du chiffre globulaire : l'anémie la diminue, la polyglobulie l'augmente.

3. Conséquences cliniques de la cyanose
- L'hippocratisme digital : ongles en verre de montre, doigts en baguette de tambour.
- Polyglobulie +++ : conséquence de l'anoxie ⇒ hyperviscosité sanguine génératrice de thromboses, et en particulier d'accidents vasculaires cérébraux.
- Accroupissement ou "squatting": particulièrement dans la tétralogie de Fallot. L'enfant reste volontiers accroupi, assis sur ses talons.
- Acidose métabolique, conséquence de l'anoxie tissulaire, prescrire un peu d'eau alcaline le matin.
- Accès de cyanose paroxystique : ce sont les accidents neurologiques paroxystiques des cyanoses congénitales. Ils sont souvent déclenchés par les cris, les pleurs, les efforts. Brusquement la cyanose s'accentue et il apparaît une hypotonie puis une perte de connaissance brève. Dans d'autre cas, c'est une pâleur subite, ou un teint gris, suivi d'une PC (syncope "bleue" et syncope "blanche"): mort subite possible au cours des accès.
- Complications neurologiques : AVC= complications redoutables et fréquentes des cyanoses : par thrombose artérielle ou veineuse, par abcès du cerveau (greffe de germes échappant au filtre pulmonaire), par endocardite infectieuse anévrysmes mycotiques, embols septiques).

B- TETRALOGIE DE FALLOT

☛ Elle associe 4 éléments :
- Deux fondamentaux: CIV et sténose pulmonaire, valvulaire et/ou infundibulaire et/ou supravalvulaire. En général, il s'agit d'une hypoplasie étendue de l'arbre artériel pulmonaire.
- Deux contingents: aorte "à cheval" sur le septum I.V (dextroposition) et HVD réactionnelle.

☛ Physiopathologie
C'est le prototype de la cardiopathie cyanogène par obstacle associé à une communication anormale d'amont: il existe une surcharge de volume (par la CIV) et de pression du VD (en raison de la sténose pulmonaire), aboutissant à une HVD et à une inversion du shunt, qui devient D-G lorsque la pression VD devient supérieure à la pression VG.

☛ Clinique
– Signes fonctionnels **:** ils sont dominés par la CYANOSE +++**.** Apparition en général RETARDEE (différent de la transposition), à quelques mois de vie, ou même quelquefois lors de la marche, parfois plus précoce dans les formes graves (elle apparaît lorsque le shunt s'inverse). Intensité variable d'un cas à l'autre.
– "Squatting", seulement visible à l'âge de la marche ; Dyspnée, fatigabilité d'effort ;
– Complications de la cyanose : syncopes ou malaises anoxiques, bleues ou blanches, au cours desquelles le souffle peut disparaître (obstruction pulmonaire complète): leur survenue impose un geste chirurgical rapide et la mise sous bêta-bloquant en attendant.
– Souffle : le plus souvent, souffle holosystolique, intense et frémissant, de CIV au 4ème EICG. Parfois, il prend un caractère plus éjectionnel et râpeux et 2ème-3ème EICG (souffle de RP superposé).

☛ Signes radiologiques
Habituellement, 3 éléments caractéristiques :
- pointe du cœur relevée (HVD), avec cœur de volume normal (cœur "en sabot")
- arc moyen gauche très concave (hypoplasie AP)
- poumons clairs, hypovascularisés, branches de l'AP grêles.

Dans 1/3 des cas, crosse aortique à droite : le bouton aortique passe à droite de l'oesophage.

☛ Evolution - Complications
- Malaises anoxiques ++ surtout dans les formes avec sténose infundibulaire.
- Troubles neurologiques : thromboses vasculaires, hémiplégies, abcès cérébraux, dans les formes évoluées.
- Complications hématologiques : thromboses ; hémorragies (troubles de la crase sanguine) ; hyperuricémie avec goutte ;
- Endocardite infectieuse.

☛ Traitement
– Malaise anoxique : O2 +++ au masque ; Avlocardyl *IVD (1 ampoule de 5 mg: injecter jusqu'à cédation du malaise).
– Palliatif : anastomose de Blalock-Taussig (anastomose entre artère sous-clavière et branche de l'AP du même côté) permet d'oxygéner le sang, en court-circuitant l'obstacle pulmonaire. Indiquée lorsque la tolérance est mauvaise dans les premiers mois de vie, l'enfant étant trop petit pour faire une correction complète d'emblée : peu de cas actuellement.
– Correction complète sous CEC **:** un patch sur CIV + valvulotomie pulmonaire et/ou élargissement de la voie pulmonaire par patch. Age de la correction complète : en général vers l'âge de 6 mois à 1 an (parfois plus tôt ou plus tard en fonction de la tolérance et de la forme anatomique). Le pronostic à long terme est excellent.

C- TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX
La transposition complète des gros vaisseaux est une malformation dans laquelle l'aorte naît du VD et l'AP naît du VG, les cavités cardiaques restant par ailleurs dans leur position normale. L'OD reçoit normalement le sang veineux désaturé, qui passe dans le VD, puis dans l'aorte. De même, l'OG reçoit le sang oxygéné des veines pulmonaires, qui passe dans le VG et dans l'AP. Il n'y a donc plus de circulation croisée et les 2 circulations, systémique et pulmonaire vont fonctionner en parallèle, totalement indépendantes l'une de l'autre. Pour que la survie soit possible, il est donc indispensable qu'il existe de shunts bidirectionnels entre la grande et la petite circulation, grâce à des communications entre les cavités droites et gauches (CIV, CIA, PCA); la tolérance de la cardiopathie est d'autant moins mauvaise que ces shunts sont plus larges. L'aorte est donc le vaisseau antérieur et l'AP le vaisseau postérieur; le plus souvent, l'aorte monte en avant et à droite de l'AP (transposition droite, ou D-transposition).

D- SYNDROME D'EISENMENGER
Il existe une grande HTAP "fixée" par "maladie artériolaire pulmonaire obstructive", avec élévation des résistances pulmonaire compliquant l'évolution d'un shunt G-D, avec inversion du shunt et apparition de la cyanose, en générale tardive.

⇒ Abstention opératoire (le stade de la chirurgie est dépassé).

COARCTATION AORTIQUE

1. Généralités

1.1 - La coarctation ou sténose isthmique de l'aorte est un rétrécissement siègeant sur l'isthme aortique, à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante, en aval de l'implantation de la sous clavière gauche, au niveau du ligament artériel.
1.2 - Affection relativement fréquente. Nette prédominance masculine : 4 fois plus fréquente chez l'homme.
Il peut s'agir d'une cardiopathie génétique : elle est fréquente dans le contexte polymalformatif du syndrome de Turner (45, X0).
Fréquemment associée à d'autres malformations cardiaques congénitales (persistance du canal artériel, CIV, anomalie valvulaire aortique ou mitrale).
1.3 - Physiopathologie
Les trois syndromes physiopathologiques de la coarctation sont donc :
→ l'hypertension en amont de l'obstacle, donc de la partie supérieure du corps,
→ l'hypotension en aval de la coarctation, donc dans la moitié inférieure du corps.
→ Développement d'une circulation collatérale court-circuitant l'obstacle, permettant au sang du segment sus-strictural de gagner le segment sous-strictural par des voies détournées ; les anastomoses sont essentiellement constituées par des branches des sous-clavières:
→ réseau périscapulaire (entre sous-clavière et 4e, 5e, et 6e intercostales),
→ réseau intercostal (entre branches intercostales antérieures nées de la mammaire interne et intercostales postérieures par lesquelles le sang rejoint l'aorte à contre-courant),
→ anastomoses mammaire interne-épigastrique,
→ anastomoses intra-rachidiennes, entre l'artère vertébrale et spinale antérieure.
Ces artères anastomotiques sont volumineuses, sinueuses et érodent le bord inférieur des arcs costaux postérieurs.

2. Clinique

Type de description : la forme du grand enfant ou de l'adolescent.

2.1 - Signes cliniques :
L'association d'une **HTA** des **MS** et d'une **diminution ou une abolition des pouls fémoraux** est quasi-pathognomonique de la coarctation.
- **HTA de la moitié supérieure du corps**, systolo-diastolique, de degré très variable. Elle s'accompagne d'une hyperpulsatilité des artères des MS et de vaisseaux du cou, en particulier soulèvement de la crosse de l'aorte au niveau du creux sus-sternal.
Parfois signes fonctionnels liés à l'HTA: céphalées, bourdonnements d'oreilles, épistaxis...
Des complications de l'HTA sont possibles, en particulier cérébrales (hémorragie méningée, oedème cérébral...).
Il existe parfois une asymétrie tensionnelle entre les 2MS, liée à l'implantation de la sous clavière gauche au niveau de la coarctation.
- **Le syndrome d'hypo-vascularisation des MI** contraste avec cette HTA des MS :
→fatigabilité ou crampes des MI à l'effort
→ parfois, contraste entre la morphologie de la partie supérieure du corps, trapue et robuste et celle de la moitié inférieure, avec MI grêles.
- **Absence des pouls fémoraux +++** avec TA beaucoup plus basse aux MI qu'aux MS (gradient MS-MI > 20 mmHg).
→ Souffle systolique discret, diffusant dans tout le thorax, max. au 3e EICG, entendu dans le dos ; parfois souffle systolodiastolique dû à la circulation collatérale.
→ Circulation collatérale, mise en évidence à jour frisant, le patient courbé en avant, sous forme de soulèvements systoliques des espaces intercostaux ou de battements à la palpation.

2.2 - Rx
Parfois image "en cheminée" du médiastin supérieur, avec disparition du bouton aortique ; ou dilatation pré ou post-stricturale visible au niveau de l'arc supérieur gauche ; typiquement même, image en "3" de chiffre : double genou aortique avec une indentation séparant la saillie supérieure de l'inférieure.
HVG éventuelle.
Encoches costales (dues à l'érosion osseuse par les grosses artères intercostales).
2.3 - ECG
HVG éventuelle.
2.4 - Examens spécialisés

Echocardiogramme Doppler : il permet souvent de visualiser la coarctation et de mesurer le gradient de pression à travers la zone sténosée : il précise l'HVG réactionnelle et l'existence d'anomalies associées.

La pathologie de l'aorte thoracique est une excellente indication de l'examen **par résonance magnétique nucléaire (IRM)**. Actuellement, l'intervention est souvent fait sur les données de l'écho-Doppler et de l'IRM, sans angiographie préalable.

L'angiographie : indirecte (temps gauche d'une angio droite chez le nourrisson ou angio numérisée) ou directe : aortographie par voie artérielle rétrograde ; elle confirme le diagnostic et précise les conditions anatomiques : Le plus souvent, sténose courte, en diaphragme réduisant considérablement la lumière aortique.
Parfois hypoplasie étendue de l'isthme, fréquente chez le nourrisson. L'angio met en évidence la circulation collatérale et le niveau d'implantation des gros vaisseaux de la base.

3. Evolution - Complications

HTA, avec ses complications, qui peut persister après l'intervention, si celle-ci est trop tardive d'où **l'intérêt du dépistage et du traitement chirurgical précoces.**

Rupture ou dissection aortique.

Complications cérébrales (hémorragies, anévrysmes, hémiplégies).

IVG.

Endocardite infectieuse.

En l'absence d'intervention, la mort survient en général avant 40 ans dans les formes serrées.

4. Formes cliniques

Forme grave du nouveau-né et du nourrisson.
Tableau d'asystolie très sévère, précoce (premiers jours ou premières semaines de vie), parfois dramatique lors de la fermeture du canal artériel.
Il s'agit généralement dans ce cas d'une coarctation serrée, associée à un canal artériel sous-strictural (en effet, dans ce cas, la circulation foetale a pu se faire normalement et aucune circulation collatérale ne s'est développée ; alors que, en cas de canal sus-strictural, la circulation collatérale s'est développée durant la vie foetale et la tolérance à la naissance est bien meilleure). Association fréquente d'une CIV.
Le diagnostic est fait à l'échographie. Mise sous Prostaglandine E1 qui maintient le CA ouvert et améliore nettement l'état. Indication opératoire urgente, sans cathétérisme préalable.

5. Traitement

Toute coarctation symptomatique doit être opérée.
Le plus souvent, l'intervention de **Crafoord** (résection de la zone de coarctation avec anastomose bout à bout) est possible.

Importance du dépistage précoce (palpation systématique des fémorales chez l'enfant), afin d'opérer tôt, idéalement avant l'âge de 4 ans, afin d'éviter **l'HTA résiduelle+++.**